



035

## BNS-Anfälle und das West-Syndrom

Autoren: H. Siemes; D. Rating, 10/ 2014

### Unterscheide:

**Epilepsien / Epilepsie Syndrome** beschreiben eine Krankheit  
(hier - verschiedenen Epilepsien mit BNS Anfällen)

**Krampfanfälle** sind ein Symptom / Zeichen einer Krankheit  
(hier - BNS Anfälle als unterschiedliche Anfallsformen, die bei sich bei verschiedenen Epilepsien finden lassen)

*Mehr Information zu dieser sehr wichtigen Unterscheidung siehe Beiträge: Klassifizierung von Anfällen bzw. Klassifizierung von Epilepsie-Syndromen von P. Wolf*

### Zusammenfassung

- Epilepsie mit BNS-Anfällen (engl. „infantile spasms“) und das West-Syndrom bezeichnen in Deutschland gleiche Krankheitsbilder.
- BNS-Anfälle und somit Epilepsien mit BNS-Anfällen als altersgebundene Epilepsien treten fast nur im Säuglingsalter auf. Regelhaft kommt es mit Beginn dieser Epilepsie zu einem Entwicklungsstillstand, meist zu einem Verlust erworbener Funktionen.
- Die wirksamsten Mittel gegen BNS-Anfälle, das ACTH und die Nebennierenrindenhormone (Corticoide) sind mit erheblichen Nebenwirkungen belastet. Vigabtrin (Sabril®) ist bei Kindern mit einer tuberösen Sklerose als Grunderkrankung eine ebenso gut wirksame Alternative; auch bei den anderen Epilepsien mit BNS-Anfällen ist eine Wirksamkeit belegt, kann aber zu irreversiblen Sehstörungen führen. Sultiam (Ospolot®), Topiramax (Topamax), die Valproinsäure (u.a. Orfiril®, Ergenyl® und andere) und Zonisamid sind weitere Alternativen. Unbedingt sind behandelbare Grunderkrankungen auszuschließen, da deren Therapie zu einer Stabilisierung der Anfallssituation beitragen kann.
- Die Epilepsie mit BNS gehört zu den besonders schlecht behandelbaren Epilepsien; Kinder mit einer idiopathischen und kryptogenen Form haben eine deutlich bessere Prognose als solche mit einer symptomatischen Form. Vorausbedingung für die Möglichkeit, sich entlang der Entwicklungslinie von vor Beginn der Epilepsie zu entwickeln, ist die vollständige Remission der Epilepsie inklusive der Normalisierung des EEG.

### Definitionen und Krankheitsbild

Die Abkürzung BNS steht für (die historische Beschreibung) Blitz-, Nick- und Salaamkrampf, es sollte aber besser von einem epileptischen Spasmus (im engl. infantile spasm) gesprochen werden. Allen drei Anfallsphänomenen gemeinsam ist die abrupt einschließende, mehr oder weniger symmetrische Zuckung, die als < 2 sec- dauernde Muskelkontraktion, die wie ein Blitz durch den Körper fährt, stehen bleiben kann (Blitzanfall); meist folgt eine kurze tonische Phase ( ~ bis zu 10 sec., bei Salaamanfällen noch länger). Es ist für die Epilepsie mit BNS-Anfällen charakteristisch, dass Serien von 10 – 20 – 50 dieser Anfälle im Abstand von wenigen Sekunden auftreten. Die Kinder können eine Vielzahl dieser Serien (u.U. >> 100

Einzelanfälle / 24 Stunden) haben. Die ILAE definiert eine Serie dieser Einzelanfälle als einen „BNS-Anfall“ (= einen epileptischen Spasmus).

Je nachdem, ob mehr die Beuger- oder mehr die Streckermuskulatur in das Anfallsgeschehen einbezogen sind, stellt sich der Anfall unterschiedlich dar. Im Anfall kommt es meist zu einem abrupten Strecken oder Beugen der Arme, Beine, des Halses oder Rumpfes. Meist führt der Körper eine rasche Beugung des Kopfes („Nickanfall“) und im Rumpf aus, man sieht ein Auseinanderbreiten und nachfolgendes Beugen der Arme sowie ein Strecken der Beine mit Anheben von der Unterlage und einem Anbeugen im Hüft- und Kniegelenk (Salaamkrampf). Dieser Ablauf zeigt sich am deutlichsten, wenn das Kind auf dem Rücken liegt oder gehalten sitzt. Erst durch sorgfältige Video-EEG-Analysen konnte dann bewiesen werden, dass sehr viele Kinder zusätzlich klinisch „stumme“ Anfälle haben, in denen sie plötzlich innehalten, wie eingefroren wirken („Arrest“).

Gerade bei Kindern mit einer umschriebenen fokalen Schädigung (u.a. Kinder mit einer Hirnfehlbildung), die eine symptomatische Epilepsie mit BNS-Anfällen (s.u.) entwickeln, gehen den ersten BNS-Anfällen häufig fokale Anfälle voraus. Dies ist für die Klassifizierung des Epilepsie-Syndromes im individuellen Falle von großer Bedeutung (z.B. Option für einen epilepsiechirurgischen Eingriff).

Serien von BNS-Anfällen werden vor allem morgens nach dem Aufwachen oder im Einschlafen beobachtet. Im Rahmen einer Serie weinen die Kinder häufig zwischen/am Ende der Krampfereignisse, so dass die Anfälle gelegentlich als Bauchkoliken verkannt werden. Am Ende einer solchen Serie sind die Kinder oft erschöpft, mitgenommen, wimmern kläglich.

Die Epilepsien mit BNS-Anfällen beginnen fast immer im ersten Lebensjahr, ganz überwiegend zwischen dem 2. und 10. Lebensmonat; in Ausnahmen werden die Anfälle erstmals im 2. Lebensjahr beobachtet. Diese Epilepsieform ist deshalb ein typisches Beispiel altersgebunden auftretender Epilepsien. Nahezu regelhaft zeigen die Kinder mit Epilepsiebeginn einen Entwicklungsstillstand; die meisten Kinder erleiden einen Verlust erworbener Fähigkeiten.

Im EEG findet sich ein besonders chaotisches Muster von Krampfaktivität, die sog. Hypsarrhythmie. Eine Hypsarrhythmie besteht bei > als 90% der Kinder mit klinisch sichtbaren BNS-Anfällen. Daher ist der Nachweis einer Hypsarrhythmie gleichzusetzen mit der Diagnose einer Epilepsie mit BNS-Anfällen. Selten sieht man Kinder mit klinischen Serien von BNS-Anfällen ohne Hypsarrhythmie oder Kinder mit Hypsarrhythmie, aber ohne klinisch sichtbare Anfälle.

Das Epilepsie Syndrom ist nach dem englischen Arzt Dr. West benannt worden, der diese Epilepsieform 1841 zum ersten Mal bei seinem eigenen Sohn ausführlich beschrieb und publizierte.

### **Ursachen:**

Wie bei fast allen Epilepsien erfolgt die weitere Unterteilung auch hier in

- idiopathisch: keine erkennbare Ursache, keine neurologischen Zeichen oder Symptome.
- kryptogen (griechisch: verborgen): eine symptomatische Ätiologie wird vermutet, es finden sich aber keine strukturellen und biochemischen Ursachen. Anlass für eine solche Vermutung können z.B. eine vorausgehende Entwicklungsverzögerung, neurologische Symptome oder frühere Anfälle sein.
- symptomatisch: die Ursache der BNS-Epilepsie als Folge einer vorangegangenen ZNS Läsion ist bekannt.
- In der Literatur wird häufig die Unterteilung idiopathisch und kryptogen nicht getroffen, sondern beide Formen als kryptogen zusammengefasst.

In der Mehrzahl sind Kinder, die diese Epilepsie entwickeln, zerebral vorgeschädigt (symptomatische Epilepsie mit BNS-Anfällen). Als Ursachen kommen alle Schädigungen in Betracht, die das kindliche

Gehirn vor der Geburt und während der Schwangerschaft, unter der Geburt und in der frühen Säuglingszeit treffen: Veränderungen der Chromosomen, Gehirnfehlbildungen, angeborene Stoffwechselstörungen, andere Entwicklungsstörungen des Gehirns, Sauerstoffmangel unter der Geburt oder postnatal, Infektionen während der Schwangerschaft (z.B. Toxoplasmose, Cytomegalie) aber auch in der Neugeborenenperiode oder im frühen Säuglingsalter, traumatische Schädelhirnverletzungen unter der Geburt oder postnatal.

Nur wenn die Entwicklungsstörung des Gehirnes (und bereits lange vor dem ersten Anfall) offensichtlich ist, die man aber nicht weiter eingrenzen kann, spricht man von einer kryptogenen Epilepsie. Kinder mit symptomatischen und kryptogenen Epilepsien haben in der Regel schon vor Beginn der Epilepsie neurologische Ausfälle, z.B. einen schweren Entwicklungsrückstand, Bewegungsstörungen und Wahrnehmungsstörungen.

Bei einer kleineren Gruppe von Kindern lässt sich keine Ursache nachweisen, die Kinder entwickelten sich bis kurz vor dem Auftreten der ersten BNS-Anfälle völlig normal (idiopathische Epilepsie mit BNS-Anfällen).

Sehr selten besteht eine familiäre Belastung allgemein für Epilepsien.

### **Diagnostik**

Ein unentbehrliches Hilfsmittel zur Diagnose einer Epilepsie mit BNS-Anfällen ist die EEG-Untersuchung, die am besten beim schlafenden Kind durchgeführt wird. Das EEG ist durch die sog. Hypsarrhythmie charakterisiert, ein EEG-Muster mit fortlaufend auftretenden, sehr langsamen, unregelmäßigen Wellen, in die mit wechselnder Lokalisation und Häufigkeit epileptische Potentiale eingelagert sind. Die Hypsarrhythmie ist in der Regel ununterbrochen nachweisbar, d.h. auch in den anfallsfreien Zeiten und sowohl im Wachen als auch im leichten Schlaf. Nicht selten kann die Hypsarrhythmie im Wachen fehlen oder deutlich geringer ausgeprägt sein, im Einschlafen / im Schlaf sich dann deutlich aktivieren, so dass zum Abschätzen des Therapieerfolgs jeweils gleiche Wach-/ Schlafstadien im EEG erfasst werden müssen.

Die Diagnostik wird durch die Vorgeschichte mit bestimmt. Auf alle Fälle sollten behandelbare Erkrankungen, deren kausale Therapie dann auch die Epilepsie positiv beeinflussen kann, definitiv ausgeschlossen werden, dies sind: Vitamin B6- und B6-Phosphatmangel, der angeborenen Glukosetransporterdefekt. Auch die bekannten diagnostizierbaren Krankheiten (Suche nach angeborenen Stoffwechselkrankheiten, nach angeborenen Infektionen wie z.B. Zytomegalie-Virus-Infektionen / Toxoplasmose, nach chromosomalen / molekulargenetisch nachweisbaren Störungen; (es gibt inzwischen Pannels, die die verschiedenen genetischen Defekte, die zu einer Epilepsie mit BNS-Anfällen führt, abarbeiten). Als moderne bildgebende Verfahren werden zur Untersuchung des Gehirns die Ultraschalluntersuchung und die Kernspintomographie eingesetzt; sucht man nach Verkalkungen (z.B. Aicardi Syndrom oder nach intrauterinen Infektionen) ist die CT-Untersuchung (Computertomographie) dem MR (Magnetresonanztomographie, kurz MR oder MRT) überlegen. Für die Interpretation der MR-Bilder muss bedacht werden, dass im MR die Differenzierbarkeit zwischen grauer (Nervenzellhaufen) und weißer (Leitungsbahnen) Substanz im Zeitfenster vom ca. 3. bis 18. Lebensmonate besonders schlecht ist. Da sich die Epilepsie mit BNS-Anfällen meist erst nach dem 3. Lebensmonat manifestiert, kann die MR-Untersuchung insofern versagen, als dass sie nicht alle existierenden ZNS-Fehlbildungen zu diesem Zeitpunkt sicher darstellen kann, während sie dann mit 18 – 24 Monaten einem sofort ins Auge sticht. In Fällen, die eine angeborene ZNS-Fehlbildung (z.B. fokale corticale Dysplasien) oder Fehlbildungstumore nahe legen, sind daher Verlaufsuntersuchungen notwendig.

### **Therapie und Zukunftsaussichten**

BNS-Anfälle sind leider unverändert schlecht zu behandeln; nur ein Teil der Kinder wird durch die bisher zur Verfügung stehenden Medikamente anfallsfrei. Anfallsfreiheit und EEG-Sanierung sind jedoch

unabdingbare Voraussetzung für die Möglichkeit, wieder auf seine individuelle Entwicklungskurve von vor dem Epilepsiebeginn zurückzukehren.

Die sehr seltenen therapierbaren Grunderkrankungen sollten definitiv ausgeschlossen werden; im Zweifelsfalle sind die entsprechenden Therapieversuche zu beginnen.

Hormone (Adrenocorticotropes Hormon „ACTH“ und Nebennierenrindenhormone) waren die ersten wirksamen Substanzen zur erfolgreichen Therapie dieser Epilepsien. Leider ist Dauertherapie mit Hormonen mit z.T. erheblichen Nebenwirkungen behaftet (z.B. Verminderung der Abwehr von Infektionen, Bluthochdruck, krankhafte Veränderungen der Herzmuskulatur), so sind Kinder in Folge perakut ablaufender Infektionen oder einer Kardiomyopathie verstorben. Ein anderes Problem besteht darin, dass die Kinder zwar unter der Hormondauertherapie rasch anfallsfrei werden, diese aber wegen der Nebenwirkungen (spez. Cushing und Kardiomyopathie) nur über einen begrenzten Zeitraum durchgeführt werden kann, und dass mit Reduktion / Absetzen der Hormone häufig erneut Anfälle auftreten. Derzeit wird versucht mit kurzdauernden aber hochdosierten Hormon-Gaben die Wirkung des Corticoids zu erzielen, die Nebenwirkungen aber zu minimieren.

Kinder mit einer Tuberösen Sklerose profitieren eindeutig von einer Medikation mit Vigabatrin (Sabril®), so dass für diese Gruppe Vigabatrin Mittel der ersten Wahl ist. In (vermutlich) seltenen Fällen führt Vigabatrin allerdings zu irreversiblen (nicht rückgängig zu machenden) Gesichtsfeldausfällen.

Wegen der ausgeprägten Nebenwirkungen der Hormone werden in den letzten Jahren zunehmend andere Medikamente eingesetzt. Zu nennen sind Vigabatrin, Sultiam, Topiramate, Zonisamid, Valproat, hochdosiertes Vitamin B6.

Die Wahl der geeigneten Therapie ist bei dieser Epilepsie besonders schwierig. Die Gesellschaft für Neuropädiatrie hat daher eine Leitlinie erarbeitet, die auch stetig aktualisiert wird. (Therapie der Blitz-Nick-Salaam Epilepsie (West-Syndrom) <http://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/022-022.html> ).

Aktuell läuft eine multizentrische, internationale Studie in Europa, Australien und Neuseeland (ICISS – Studie), die in einem klassischen, kontrollierten verblindeten Design versucht, eine Aussage über die Effektivität der Corticoide und des Vigabatrins zu machen.

Für ausgesuchte Kinder mit einer Fehlbildung oder einer Hirnnahe nach Blutung / Infektion kann ein epilepsiechirurgischer Eingriff bedeutend sein. Kinder sollten mit dieser Fragestellung in entsprechenden Spezialeinrichtungen vorgestellt werden.

Die Zukunftsaussichten der Kinder mit BNS-Anfällen sind abhängig von der Ursache der die Epilepsie verursachenden Grunderkrankung, aber auch davon, ob es gelingt, eine Remission inkl. einer Normalisierung des EEGs zu erzielen. Mehr als die Hälfte der Kinder mit einer idiopathischen Epilepsie mit BNS-Anfällen als Ursache zeigen später eine normale Entwicklung, während von den Kindern mit den symptomatischen BNS-Anfällen sich kaum ein Kind normal entwickelte.

Gelingt es nicht, die Epilepsie mit BNS Anfällen in Remission zu bringen, kommt es häufig zu einem Wandel des Epilepsiesyndroms mit Übergang in das meist dann auch therapie-refraktäre Lennox-Gastaut-Syndrom, in schwierig zu behandelnde Epilepsien mit generalisierten tonisch-klonischen Anfällen oder mit fokalen Anfällen. Dies ist häufig der Beginn einer Entwicklung in eine entdifferenzierte Residualepilepsie.

## Weiterführende Materialien

- Dt. Ges. für Neuropädiatrie – Leitlinien <http://www.awmf.org/leitlinien.html> Stichwort West-Syndrom
- Doose, H.: Epilepsien im Kindes- und Jugendalter. 12. Auflage. Springer, 2012
- E.b.e: Patientenleitfaden BNS-Epilepsie und West-Syndrom, Kontakt: [kontakt@epilepsie-elternverband.de](mailto:kontakt@epilepsie-elternverband.de)
- Gross-Selbeck, G.: West-Syndrom (BNS-Krämpfe). In: Besser, R., Gross-Selbeck, G., Boenigk, H.E. (Hrsg): Epilepsiesyndrome-Therapiestrategien. Thieme, Stuttgart 1993, 58-67
- Kindernetzwerk: West-Syndrom, Dr. Seeger, 2004 [www.kindernetzwerk.de](http://www.kindernetzwerk.de)
- Siemes, H.: Epilepsien im Kindes- und Jugendalter, Huber, Bern 2009
- Zeitschrift für Epileptologie: Genetische Ursachen epileptischer Enzephalopathien; S. von Spiczak, A. Caliebe, H. Muhle, I. Helbig, U. Stephani, 2011 , 24: 108 – 113.

## Hinweise

- Zwei Berichte, in denen Eltern ihren mühevollen Weg zum Akzeptieren der Behinderung ihrer Kinder schildern, behandeln wohl nicht zufällig auch das elterliche Betroffensein durch das Auftreten von BNS-Anfällen.
- Aly, M., Aly, G., Tumler, M.: Kopfkorrektur. Überarbeitete Ausgabe 2005, Verlag Selbstbestimmtes Leben
- Dreyer, P.: Ungeliebtes Wunschkind. Fischer, Frankfurt/M 1988
- Juul, Jesper: Unser Kind ist chronisch krank, Kösel-Verlag, ISBN 3-466-30683-3, Elternratgeber, 2005
- Christ, W., Mayer, H., Schneider, S.: Das anfallsranke Kind, ein Ratgeber für Eltern, 10. Auflage 2006, Epilepsiezentrum Kork, nur noch als PDF-Datei unter [www.desitin.de](http://www.desitin.de) im Ordner „Therapiegebiete Epilepsie“
- [www.familienhandbuch.de](http://www.familienhandbuch.de) Epilepsien im Kindesalter

## Standardhinweis

Dieses Informationsblatt enthält keine individuellen Behandlungshinweise. Es könnte für Sie jedoch von Hilfe sein, gezielt Themen die für Ihr Kind / Ihre Epilepsie von Bedeutung sind, mit Ihrem behandelnden Arzt zu diskutieren

Wissenschaftlicher Beirat: Prof. Dietz Rating, Prof. Bernd A. Neubauer

Herausgeber: Dt. Gesellschaft f. Epileptologie e.V.